FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

435

ANNÉE 1966 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT DE MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

DESSAUX Brigitte, née DEJOULX

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Née le 28 Janvier 1935 à PARIS (XVIe)

Présentée et soutenue publiquement le *1966*

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'HEMATOME UNILATÉRAL DE LA SURRENALE A FORME TUMORALE CHEZ LE NOUVEAU-NÉ NON PRÉMATURÉ

Président : Monsieur le Professeur Maurice LAMY

PARIS — 1966

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544324_0023

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1966 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT DE MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

DESSAUX Brigitte, née DEJOULX

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Née le 28 Janvier 1935 à PARIS (XVIe)

Présentée et soutenue publiquement le *1966*

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'HEMATOME UNILATÉRAL DE LA SURRENALE A FORME TUMORALE CHEZ LE NOUVEAU-NÉ NON PRÉMATURÉ

Président : Monsieur le Professeur Maurice LAMY

PARIS — 1966

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine T., Aubin A., Bénard H., Binet L., Bulliard H., Cathala J., Chabrol E., Chailley-Bert P., Debré R., Fey B., Galliard H., Gaudart d'Allaines F. de, Gennes L. de, Halphen E., Hazard R., Heuyer G., Laroche G., Lavier G., Lelong M., Lévy-Solal E., Lian C., Marchal G., Mathieu P., Monod R., Moreau R., Moulonguet P., Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis D., Piédelièvre R., Quénu J., Renard G., Richet C., Sénèque J., Strohl A., Tanon L., Verne J.

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR .....(Daniel BARGETON

2ème ASSESSEUR .....(Jean GOSSET

I.- PROFESSEURS

1°) CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires : MM.

Anatomie ..... DELMAS A.

Anatomie et cytologie pathologiques ..... DELARUE J.

Anesthésiologie ..... BAUMANN J.

Bactériologie et virologie ..... TOURNIER P.

Biochimie médicale ..... JAYLE M.F.

--- ..... POLONOVSKI J.

Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports ..... MALMEJAC J.

Biologie médicale ..... FAUVERT R.

Biophysique médicale ..... BUGNARD L.

--- ..... DOGNON A.

--- ..... DJOURNO A.

Cancérologie médicale et sociale ..... DENOIX P.

MM.

Chimie pathologique	SCHAPIRA G.
Embryologie	TUCHMANN H.
Génétique fondamentale	LEJEUNE J.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY Ch.
Histologie	GIROUD A.
Hygiène et médecine préventive	BOYER J.
Médecine du Travail	DESOILLE H.
Médecine légale	DEROBERT L.
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE R.
Parasitologie	BRUMPT
Pathologie chirurgicale	LAURENCE G.
——	KUSS E.
——	VERNE J.M.
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN P.P.
Pathologie médicale	LAROCHE Cl.
——	BRICAIRE H.
——	PEQUIGNOT H.
Pathologie respiratoire	TURIAF J.
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL J.
——	LEVY (Melle J.)
Physiologie	BARGETON D.
——	PARROT J.
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE F.
Radiologie médicale	DESGREZ H.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX J.
Thérapeutique	CONTE M.
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE M.

MM.

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique ..... OLIVIER G.
Anatomie pathologique ..... NEZELOF Ch.
Bactériologie ..... BARBIER P.
Biochimie médicale ..... DESGREZ P.
DREYFUS J. Cl.
Biologie médicale ..... BOURLIERE F.
Histologie ..... COUJARD R.
Parasitologie ..... LARIVIERE M.
Pathologie expérimentale ..... LOEPER J.
RICHET G.
Physiologie ..... DEJOURS P.
ROUCAYROL J. Cl.
SCHERRER J.
KELLERSHOHN L.
Physique médicale ..... GOUGEROT L.
TUBIANA M.
Radiologie madicale ..... FISCHGOLD H.

2°) CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires : MM.

Clinique carcinologique chirurgicale
(Necker) ..... REDON H.
Clinique cardiologique (Broussais) ..... SOULIE P.
--- --- (Boucicaut) ..... LENEGRE J.
Clinique chirurgicale (Beaujon ..... LORTAT-JACOB J. L.
(— ..... N...
(Cochin ..... LEGER L.
(Hôtel-Dieu ..... PATEL J.
(Saint-Antoine ..... GOSSET J.
(Salpêtrière ..... SICARD A.
(Tenon ..... OLIVIER Cl.

Clinique chirurgicale orthopédique
et traumatologique (Cochin) ..... MERLE d'AUBIGNE R.
- d° - (Foch) ..... PADOVANI P.
Clinique de chirurgie infantile et
orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE M.
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire
(Broussais) ..... DUBOST Ch.
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire
(Laennec) ..... MATHEY J.
Clinique dermatologique (Saint-Louis) .... DUPERRAT F.
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT J.
Clinique de Génétique médicale
(Enfants-Malades) ..... LAMY M.
Clinique gynécologique (Broca) ..... HUGUIER J.
Clinique des maladies cutanées et syphi-
litiques (Saint-Louis) ..... DEGOS R.
Clinique des maladies des enfants
(Enfants Malades)..... TURPIN R.
Clinique des maladies infectieuses
(Claude Bernard) ..... MOLLARET P.
Clinique des maladies mentales et de
l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY J.
Clinique des maladies métaboliques
(Necker) ..... HAMBURGER J.
Clinique des maladies du sang (Broussais). BERNARD J.
Clinique des maladies du système nerveux
(Salpêtrière) ..... CASTAIGNE P.

Cliniques médicales
(Bicêtre ..... DEPARIS M.
(Broussais ..... MILLIEZ P.
(Cochin ..... BROUET G.
(Hôtel-Dieu ..... BARIETY M.
(Lariboisière ..... SEZE (S. de)
(Pitié ..... DREYFUS G.
(Saint-Antoine ..... KOURILSKY R.
(Saint-Antoine ..... BOUDIN G.

Clinique d'hydrologie et de climatologie
(Bichat) ..... DEBRAY Ch.
Clinique médicale infantile et pédiatrie
sociale (Enfants Malades) ..... MARIS E.
Clinique médicale propédeutique (Broussais). JUSTIN-BESANCON L.
Clinique médico-sociale du diabète sucré
et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) DEROT M.
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) ..... DAVID M.
Clinique neurologique (Salpêtrière) ..... GARCIN R.
Cliniques obstétricales (Baudelocque..... LACOMME M.
(Saint-Antoine..... MERGER R.
Clinique obstétricale et gynécologique
(Port Royal) ..... VARANGOT J.
Clinique ophtamologique (Hôtel-Dieu)..... OFFRET G.
-- --- (Cochin) ..... BREGEAT P.
Clinique oto-rhino-laryngologique
(Lariboisière) ..... AUBRY M.
Clinique de pédiatrie ..... MOZZICONACCI P.
Clinique de pédiatrie et de puériculture
(Saint-Vincent-de-Paul) ..... THIEFFRY S.
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec) .. BERNARD E.
Clinique de neuro-psychiatrie infantile
(Salpêtrière) ..... MICHAUX L.
Clinique de rhumatologie médicale et sociale
(Cochin) ..... COSTE F.
Clinique stomatologique (Salpêtrière) ..... DECHAUME M.
Clinique thérapeutique chirurgicale
(Vaugirard) ..... ROUX M.
Clinique thérapeutique médicale
(Saint-Antoine) ..... LEMAIRE A.
Clinique toxicologique ..... GAULTIER M.
Clinique traumatologique et orthopédique
(H. Poincaré) ..... JUDET R.
Clinique urologique (Cochin)..... ABOULKER P.

MM.

Clinique urologique (Necker) ..... COUVELAIRE R.

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... LAPLANE R.

Séméiologie médicale (A. Chantin) ..... DOMART A.

--- --- (Lariboisière) ..... BOUVRAIN Y.

--- --- (Pitié) ..... RAMBERT P.

--- --- (Rothschild) ..... WOLFROMM R.

Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) ..... POILLEUX F.

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie ..... ANDRE R.
BOUSSER J.

Hydrologie et climatologie ..... GIBERTON A.

Maladies infectieuses ..... BASTIN R.

Médecine .....
AZERAD E.
BOUR H.
CABROL Ch.
GROSSIORD A.
LAMBLING A.
LAUNAY Cl.
PAYET M.
PERRAULT M.
SIGUIER F.
WORMS R.

Neuro-chirurgie ..... LE BEAU J.

Neurologie ..... LHERMITTE F.

Neuro-psychiatrie ..... PICHOT P.

Oto-Rhino-Laryngologie ..... MADURO R.

Pédiatrie .....
POLONOVOSKI Cl.
ROYER P.

Pneumo-Phtisiologie .....
KREIS B.
MEYER A.

Rhumatologie ..... DELBARRE F.

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique	GOUYOU Ch.
Anesthésiologie	VOURC'H G.
Bactériologie	CHRISTOL D.
Biochimie médicale	CARTIER P. GONNARD P.
Biologie médicale	HARTMANN L.
Hématologie	BILSKI-PASQUIER G.
Maladies infectieuses	DUPONT V.
Physique médicale	GOURSAGET J. GREMY F.
Physiologie	GIRARD Fr.
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE P.

III.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY P. Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER J. Pr.s.ch.

IV.- PROFESSEUR ASSOCIE

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ D.

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA J.
Conseillers administratifs	Melle CHAINTREUIL G. M. FAYE R.
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN A.
Conservateurs	Melle DUMAITRE P. Melle LAURENT H. Melle LE NOIR G.

Bibliothécaires .....(Mme CONTET J.
(Mme FORGET F.
(Mlle DUROZOY M.F.
(Melle ROBERGE D.
(Dr. SCHILLER J.

A mes Parents,

A mon Mari,

A tous les miens.

A Monsieur le Professeur Maurice LAMY

Membre de l'Académie de Médecine

Professeur de clinique de génétique médicale à la

Faculté de Médecine.

Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades

Commandeur de la Légion d'Honneur

qui m'a fait l'honneur de présider

cette thèse et dont l'enseignement m'a

été très profitable, avec ma vive

gratitude et mon profond respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé Marcel AUSSANNAIRE

Médecin de l'Hôpital St. Vincent de Paul

Officier de la Légion d'Honneur

à qui je dois l'initiative de ce travail et dont les conseils éclairés me furent très précieux, avec mon attachement respectueux et reconnaissant.

A Monsieur le Docteur Pierre PETIT

Chirurgien de l'Hôpital St. Vincent de Paul

A Monsieur le Professeur Agrégé Denys PALLERIN

Chirurgien des Hôpitaux

qui m'ont donné communication de leurs observations personnelles, avec mes remerciements respectueux.

A Monsieur le Docteur Jean-Pierre GUBLER

Assistant d'Anatomie Pathologique à la Faculté

Assistant de Biologie des Hôpitaux

qui m'a aidée de ses conseils, avec

ma vive reconnaissance.

A tous ceux qui furent mes Maîtres dans les Hôpitaux :

- En Externat :
  - Monsieur le Professeur SENEQUE
  - Monsieur le Docteur WEISSMANN-NETTER
  - Monsieur le Professeur BROUET
    Doyen de la Faculté de Médecine
  - Monsieur le Professeur LELONG
  - Monsieur le Docteur NOUAILLE
  - Monsieur le Professeur Agrégé AUSSANNAIRE
  - Monsieur le Docteur GERBEAUX
- En Internat :
  - Monsieur le Docteur CLAISSE
  - Monsieur le Docteur MAHOUDEAU
  - Monsieur le Docteur SERINGE
  - Monsieur le Professeur LAMY
  - Monsieur le Professeur Agrégé AUSSANNAIRE
  - Monsieur le Professeur LAUNAY.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HEMATOME UNILATERAL DE LA SURRENALE A FORME TUMORALE CHEZ LE NOUVEAU-NE NON PREMATURE.

- INTRODUCTION -

L'hématome unilatéral de la surrénale est une maladie rare du nouveau-né dont la symptomatologie mérite cependant d'être bien connue.

Dans ce cadre, nous étudierons uniquement l'hématome unilatéral à forme tumorale du nouveau-né à terme, éliminant donc :

- les hématomes bilatéraux mettant en jeu le pronostic vital par insuffisance glandulaire et réalisant un tableau tout différent -

- les formes hémorragiques pures où le syndrome hémorragique entraîne rapidement la mort, l'hématome surrénalien étant alors une découverte d'autopsie -

- les hématomes de la surrénale du prématuré qui passent inaperçus et qui, là encore, sont découverts lors de la vérification anatomique.

Si les hémorragies surrénaliennes sont connues depuis MOISSENET et RAYER en 1837, ce n'est qu'en 1924 que CORCORAN et STRAUSS (9) décrivent le premier cas d'hématome unilatéral, guéri par traitement chirurgical.

- GOLDZIEHER publie un cas en 1928 (16) et trois cas en 1932 (17).
Il divise les signes cliniques en deux groupes :
  - les signes d'insuffisance surrénale
  - les signes hémorragiques.

- Pour KOHLERY et WELLS en 1945 (25) trois facteurs sont à l'origine de ces troubles :
  - les anomalies de la coagulation
  - les perturbations de la résistance capillaire
  - l'agression contre la paroi des vaisseaux

- EMERY en 1952 (13) pense que la mort, lorsqu'elle survient, est en rapport avec la gravité de l'hémorragie et non avec l'insuffisance surrénale.

- STEIN en 1960 (40), SIEGEL en 1961 (37) et GLENN en 1962 (15) signalent l'importance du traumatisme obstetrical, du facteur anatomique et des modifications de structure de la glande chez le nouveau-né.

- En 1964, KAPLAN (24) insiste sur les troubles de la coagulation de la période néo-natale.

Nous avons ainsi retrouvé dans la littérature vingt-sept cas de forme tumorale d'hématome de la surrénale, suffisamment précis pour servir de base à l'étude cette derni re. Nous avons pu en observer nous-même un cas et à cette occasion regrouper onze autres observations.

Nous passerons donc tout d'abord en revue ces douze observations, puis, en prenant pour base les trente-neuf cas ainsi réunis, nous étudierons :

- les signes cliniques
- l'évolution
- la pathogénie
- l'anatomie pathologique
- le diagnostic
- et les indications thérapeutiques de cette affection

- OBSERVATIONS -

OBSERVATION I.-

Jean-Pierre G. est né le 16 - II - 57 au terme d'une grossesse normale, après un accouchement normal. Il pesait 3,960 Kg à la naissance.

Au cinquième jour de la vie, on note une hématurie de moyenne abondance qui se reproduit à l'âge d'un mois et demi, date à laquelle on découvre alors une masse dans le flanc gauche, ne dépassant pas la ligne axillaire en avant, dure, arrondie, de surface lisse, non dépressible.

L'enfant est alors hospitalisé à St. Vincent de Paul (Dr PETIT) à l'âge de deux mois.

Il existe une infection urinaire (leucocytes altérés - staphylocoque doré à la culture) et une anémie à 2.700.000 globules rouges.

L'urographie intra-veineuse montre à droite un rein normal, à gauche, l'axe du rein est horizontalisé avec refoulement en dedans du calice supérieur.

Pensant à une tumeur rénale, l'intervention est décidée (Dr CENDRON) On découvre une grosse masse, très dure, rétro-péritonéale, avec de multiples adhérences mésocoliques, spléniques et de nombreux ganglions le long du rachis. Une simple biopsie est alors pratiquée. Il s'écoule quelques gouttes de pus.

L'examen histologique (Dr LE TAN) " montre une prolifération mésenchymateuse avec des cellules allongées ou étalées pourvues d'un noyau ovalaire clair qui se trouve dans une substance fondamentale riche en collagène plus ou moins hyalinisé, çà et là quelques vaisseaux, des cellules inflammatoires, des amas de pigment ocre, des foyers de calcification ".

Cet examen ne permet pas de conclure à une tumeur maligne, cependant l'enfant est soumis, dans le doute, à une radiothérapie. La tumeur regresse, mais ne disparait pas complètement. Une deuxième intervention est alors décidée (Dr CENDRON). La masse a un peu diminué de volume, mais les adhérences sont identiques. L'exerèse est pratiquée, mais l'existence des adhérences nécessite la résection de la queue du pancréas, de la rate, d'une portion de la face postérieure de l'estomac et d'une zone diaphragmatique.

L'examen histologique (Dr LE TAN) montre que la tumeur est le siège d'une nécrobiose presque totale et le diagnostic histologique est, là encore, bien difficile. Il n'est pas vu cependant de proliférations métastiques.

Les suites opératoires ont été bonnes et l'état de cet enfant, suivi depuis huit ans maintenant, est toujours satisfaisant. Cette évolution favorable, associée aux résultats de l'examen histologique (tissu conjonctif avec amas de pigment ocre et foyers de calcification, nécrobiose presque totale) a permis de conclure rétrospectivement à un hématome de la surrénale. Mais il est fort regrettable que ce diagnostic aît été porté si tardivement. Une meilleure connaissance de cette maladie aurait, sans doute, permis d'éviter une intervention aussi mutilante. Ceci démontre bien la nécessité d'en préciser les différents symptômes.

OBSERVATION II.-

Patrick G. est né le 15 - XII - 57 avec un poids de 3,150 Kg. L'accouchement a été normal, à terme. L'enfant a crié immédiatement. Au deuxième jour, on note un subictère, puis au cinquième jour, des signes hémorragiques (ecchymoses sous-conjonctivales, sus-pubiennes, melaena, hématurie), de la fièvre (38°5) qui disparaissent en deux jours.

L'enfant est hospitalisé aux Enfants Malades (Pr JOSEPH) à l'âge de

neuf jours et une masse est alors perçue dans l'hypocondre gauche, assez volumineuse, allongée verticalement du rebord costal gauche à la crête iliaque, mal limitée, ferme, mate, donnant une sensation particulière de crépitation à la palpation. On ne note pas de contact lombaire.

La radiographie intestinale avec baryte montre un refoulement en avant des images aériques par une opacité postérieure.

L'urée sanguine est à 0,45 grammes par litre. Il existe une infection urinaire à colibacilles et une anémie à 3.200.000 globules rouges. Les tests de coagulation sont normaux au neuvième jour.

A l'urographie intra-veineuse, le rein droit est normal, le rein gauche mal visible, refoulé en bas.

Craignant une tumeur rénale, l'intervention est pratiquée (Pr PELLERIN) à l'âge d'un mois : " importante périnéphrite adhérentielle, tumeur sus-rénale qui se révèle être une énorme surrénale gauche, gonflée par une hémorragie intra-surrénalienne. On pratique une exérèse de la tumeur en laissant le rein en place ".

L'examen anatomo-pathologique (Dr NEZELOF) confirme le diagnostic d'hématome surrénalien. " Le centre de la masse est occupé par un tissu nécrotique brunâtre. Seule la partie externe capsulaire et sous capsulaire est identifiable. L'étude histologique montre que cette tuméfaction renferme une grande quantité de fibrine dépourvue de cellules inflammatoires et de dépôts d'hémosidérine. Cette masse fibrineuse est entourée d'une nécrose cellulaire portant vraisemblablement sur la zone foetale. Seule la partie périphérique renferme des cellules surrénaliennes cytologiquement normales. Il existe dans cette zone des précipitations très importantes que les colorations spéciales montrent être d'une part des dépôts d'hémosidérine, d'autre part des dépôts calcaires ". L'évolution a été favorable.

OBSERVATION III.-

Claude L. est né le 28 - II - 59 au terme d'une grossesse normale, après un accouchement très difficile (siège complet avec dystocie sur tête dernière - fracture du radius droit).

Il a été hospitalisé à l'âge d'un mois aux Enfants Malades (Pr LAMY) pour des oedèmes généralisés (membres inférieurs - dos - face - ascite - hydrothorax) associés à une albuminurie sans pyurie et à une hyperazotémie (0,85 gramme par litre). Il existait de plus une anémie à 2.750.000 globules rouges.

L'urographie intra-veineuse montrait un rein droit abaissé sans étirement ni désorganisation des calices, avec une couronne de calcifications latéro et pré-vertébrale droite.

Un mois après l'hospitalisation, les oedèmes ont disparu, l'abdomen est ballonné, on perçoit alors une masse sous costale droite. Le diagnostic évoqué est alors celui d'un hématome calcifié sus-rénal. L'intervention (Pr PELLERIN) confirme qu'il s'agit bien d'une grosse surrénale calcifiée, épaisse, d'une dureté de pierre. Seul un fragment est prélevé pour biopsie.

L'examen histologique (Dr NEZELOT) permet, lui aussi, d'affirmer le diagnostic d'hématome surrénalien enkysté (Polymorphisme cellulaire : fibroblastes - hystiocytes - cellules plasmocytaires - avec d'abondants précipités ferriques).

L'évolution se fait vers la guérison.

OBSERVATION IV.-

Patrick M. est né à terme le 7 - VI - 60 avec un poids de 3,200 Kg. L'accouchement a été normal.

Le lendemain de sa naissance, il est pâle, il geint.

On perçoit une masse dans le flanc droit. La numération montre une anémie à 1.900.000 globules rouges.

L'enfant est alors hospitalisé au MANS où il reçoit une transfusion. Des signes digestifs apparaissent, donnant un tableau d'occlusion digestive haute. Le transit baryté montre le refoulement vers la gauche des anses intestinales.

A l'urographie intra-veineuse le rein droit est exclus et les cavités pyélo-calicielles gauches sont un pou dilatées.

L'urée sanguine est à 0,28 gramme par litre. Il existe une albuminurie sans pyurie.

L'enfant est alors transféré à St. Vincent de Paul (Pr LELONG). L'abdomen est météorisé, on retrouve la masse abdominale droite, volumineuse, tendue, mate, ferme, bosselée et crépitante. Comblant l'hypocondre droit, la fosse iliaque droite, elle descend dans le pelvis, où l'on sent sa limite inférieure, et donne un contact lombaire.

Le diagnostic étant hésitant entre une anomalie congénitale et une tumeur embryonnaire du rein, l'intervention est décidée (Dr CENDRON) : " il existe une volumineuse masse rétro-péritonéale de couleur rouge - noirâtre, de surface régulière, de consistance molle dont l'aspect fait penser à une tumeur compliquée d'hémorragie interne. On évoque la possibilité d'un simple

hématome surrénalien, diagnostic confirmé par une biopsie extemporanée (Dr LE TAN). On pratique seulement une ablation de l'hématome. La face antérieure du rein est d'aspect blanchâtre, évoquant un infarctus alors que la coloration de la face postérieure est normale. Cependant l'enfant fait un collapsus et on renonce à une néphrectomie ".

Sept jours après l'intervention, on note la reprise du syndrôme hémorragique (purpura généralisé - melaena - plaquette à 52. 00) et l'enfant décède rapidement.

OBSERVATION V.-

Bernard R. est né à terme le 18 - XI - 60 après un accouchement normal, avec un poids de naissance de 3,200 Kg.

Très rapidement, on note une cyanose du visage et des extrémités et à l'examen, on trouve une tuméfaction abdominale gauche, volumineuse, remontant sous le rebord costal, atteignant en bas l'ombilic, dure, lisse, régulière, donnant un contact lombaire.

L'enfant est alors hospitalisé à BICETRE (Pr AUSSANNAIRE) à l'âge de cinq jours.

L'urée est à 0,35 gramme par litre, il existe une albuminurie sans pyurie. Le nombre des globules rouges est normal : 4.880.000.

La radiographie de l'abdomen montre une volumineuse opacité de l'hypocondre gauche. A l'urographie intra-veineuse, à gauche, la secrétion est retardée, les calices sont étirés, disloqués.

Pensant à une tumeur rénale, l'enfant est opéré à l'âge de dix jours (Dr BORDE) : " Tumeur volumineuse, dépassant la ligne médiane, atteignant le pédicule hépatique en haut et à droite, plaquée contre le rachis, refoulant le côlon gauche en avant, très adhérente. Sa dissection étant impossible car très hémorragique, on renonce à l'exérèse, seule une biopsie est pratiquée. Il semble s'agir d'une tumeur rétro-péritonéale dont on ne peut préciser à partir de quel organe elle s'est développée. Le rein n'est pas visible ".

" Le fragment examiné (Dr GUBLER) est constitué dans sa majeure partie par un tissu nécrosé, bordé en périphérie par un tissu conjonctif plus ou moins dense, aplati, semblant former une capsule à la nécrose. Dans la nécrose comme dans le conjonctif existent de nombreuses calcifications qui prédominent

au contact de la nécrose où elles forment presque une bande continue. Mais on ne peut préciser s'il y a tumeur, ni, à fortiori, son type ".

Une deuxième biopsie chirurgicale sera pratiquée trois semaines plus tard. Elle montre un aspect analogue, ne permettant pas de trancher.

Plusieurs diagnostics sont alors envisagés. On peut éliminer :

- une tumeur colique : le côlon est refoulé
- une tumeur rénale : car il n'existe aucun argument clinique, radiologique et surtout histologique
- un sympathome : il n'y a aucun critère histologique en sa faveur.

Il reste en discussion :

- un dysembryone en raison du polymorphisme histologique
- un hématome de la surrénale : tumeur volumineuse constatée dès la naissance, état général choqué, cyanose.

L'enfant est alors suivi régulièrement pendant un an. On note la diminution extrêmement importante de la tumeur de l'hypocondre gauche devenant très dure. Les radiographies montrent une tumeur calcifiée antérieure que l'on considère alors comme la séquelle d'un hématome surrénalien, spontanément résorbé et dont le diagnostic est porté rétrospectivement. L'enfant est toujours suivi, son état est satisfaisant, la calcification est stationnaire.

Bernard R. Radiographies sans préparation de l'abdomen : (Enfant âgé de quatre ans) Tumeur calcifiée sous-costale gauche, assez antérieure sur le profil, séquelle d'un hématome de la surrénale à la naissance.

OBSERVATION VI.-

Pascal B. a été hospitalisé à St. Vincent de Paul (Dr PETIT) six jours après sa naissance, pour tuméfaction de l'hypocondre gauche assez volumineuse, ferme, ne donnant pas le contact lombaire. Cette dernière avait été constatée dès la naissance, par ailleurs normale (le 19 - I - 61).

La numération formule sanguine note une anémie à 3.300.000 globules rouges.

La radiographie sans préparation de l'abdomen montre une opacité de la fosse lombaire gauche, refoulant en avant les anses intestinales. Le rein gauche est abaissé à l'urographie intra-veineuse.

L'association des signes cliniques, biologiques et radiologiques permet d'affirmer le diagnostic d'hématome de la surrénale. L'enfant étant en bon état général, le diagnostic paraissant certain, aucun traitement n'est proposé.

L'évolution se fait favorablement vers la guérison.

BSERVATION VII.-

Régis D., né le 27 - IV - 61, est hospitalisé aux Enfants Malades à 'âge de douze jours pour une tumeur abdominale droite, de consistance peu ure, régulière, constatée cinq jours plus tôt et associée à de la fièvre et un météorisme abdominal.

Le lavement baryté montre un déplacement à gauche du cadre colique. A 'urographie intra-veineuse le rein droit est mal injecté.

L'urée sanguine est normale (0,25 gramme par litre) de même que le ulot urinaire.

Excluant l'hydronéphrose, le diagnostic est hésitant entre un sympathome n nephroblastome, un hématome de la surrénale qui semble en fait le plus pro- able, bien que l'on ne possède pas la notion d'un accouchement difficile et u'il n'y ait pas d'anémie (4.340.000 globules rouges).

On décide donc d'intervenir au dix-neuvième jour de la vie (Pr PELLERIN) " masse supra et pré-rénale très adhérente, le diagnostic d'hématome de la urrénale s'impose. On se contente de draîner la loge de l'hématome, issue 'une quantité assez importante de sang avec débris nécrotiques ".

L'examen histologique (Dr NEZELOF) confirme le diagnostic : " territoi- e de nécrose mal limité, infiltré d'hématies et entouré de tous côtés par ne migration leucocytaire ".

L'examen bactériologique du liquide prélevé montre la présence de ba- illes gram négatif qui, à la culture, se révèlent être des colibacilles.

Les suites opératoires sont simples et l'évolution favorable.

BSERVATION VIII.-

Laurent C. est né normalement le 4 - II - 62. Le cri a été immédiat ais on a noté que le liquide amniotique était teinté.

Il est hospitalisé à St. Vincent de Paul (Pr LELONG) au quatrième jour e la vie pour une tumeur de l'hypocondre droit, de surface grenue, semblant 'encastrer sous le foie et donnant un contact lombaire.

L'état général est bon, L'examen note de plus la présence d'un ictère t de quelques ecchymoses.

A ces signes sont associés une hématurie avec albuminurie et pyurie, ne hyperazotémie à 1,25 gramme par litre. Mais il n'y a pas d'anémie, 4.080.000 globules rouges).

A l'urographie intra veineuse, la secrétion du rein droit est retardée, eux calices seulement sont visibles à droite et ils sont abaissés.

Plusieurs diagnostics sont alors évoqués : malformation, tumeur du ôle supérieur du rein, sympathome ou hématome de la surrénale. Dans l'impos- ibilité de trancher cliniquement, l'intervention est décidée. Elle est pra- iquée au dix-septième jour de la vie (Dr CENDRON). " On découvre une graisse éri-rénale déjà infiltrée d'éléments jaunâtres faisant penser à un hématome. a dissection du pôle supérieur du rein confirme l'hématome, probablement d'o- igine surrénalienne. Une biopsie est prise de la paroi de l'hématome. Aspi- ation. Drainage. "

L'examen histologique (Dr LE TAN) confirme la lésion hémorragique : amas de tissu conjonctivo-vasculaire assez dense et recouvert d'exsudant ibrineux. Ce tissu conjonctif est infiltré en surface par quelques éléments nflammatoires et par place par des macrophages chargés de pigment ocre. Il 'est pas observé de foyers de calcification ".

Les suites opératoires sont satisfaisantes. L'urée sanguine et le culot rinaire se normalisent rapidement.

BSERVATION IX.-

Marc D. est né à terme le 28 - X - 62. Il s'agit d'un premier enfant ; l'accouchement a été long et difficile avec des manoeuvres d'expulsion bdominale. Il crie après plusieurs minutes de réanimation. Son poids à la aissance est de 4,035 Kg.

Il est hospitalisé à St. Vincent de Paul (Dr PETIT) à l'âge de six ours pour des trémulations, une arythmie respiratoire, une hypothermie apparues dès le deuxième jour. Le teint est grisâtre. Il n'y a pas de signes émorragiques, ni d'anémie (4.900.000 globules rouges).

Dans l'hypocondre droit on perçoit une masse volumineuse, descendant usqu'à l'épine iliaque antéro-supérieure, ferme, lisse, semblant polylobé.

L'azotémie est à 2,30 grammes par litre, il existe une albuminurie. ensant qu'il s'agit d'un gros rein droit d'origine tumorale ou malformative, 'enfant est opéré à l'âge de sept jours (Dr CENDRON) " On trouve un hématome éri-rénal dont la prédominance est au pôle supérieur. Il ne semble exister ucune anomalie de la voie excrétrice. Aspiration. Drainage ".

L'examen histo-pathologique (Dr GUBLER) " confirme l'hémorragie interstitielle récente qui présente un début d'organisation. Sur certains fragments n observe la présence de quelques cellules de grande taille pouvant correspondre à des cellules du cortex surrénalien ".

Les suites opératoires sont simples. L'azotémie chute rapidement.

SERVATION X.-

Patrick B., né le 23 - VII - 63, pesait 3,950 Kgs à sa naissance. L'ac-uchement a été normal, mais il existait un important hydramnios.

L'état de l'enfant était très satisfaisant. Mais à l'examen au septième ur, l'abdomen est ballonné avec une circulation collatérale au niveau des guments de la région sus-ombilicale. Et surtout on perçoit une masse occu-nt l'hypocondre gauche, volumineuse, atteignant en bas l'aile iliaque, sur ligne médiane l'ombilic, remontant sous les fausses côtes, immobile, dure crépitante en périphérie, donnant un contact lombaire.

L'enfant est alors hospitalisé à St. Vincent de Paul (Pr LELONG). Les tamens complémentaires donnent une forte argumentation en faveur d'un pro-ssus lésant le système rénal gauche : albuminurie - pyurie - hyperazotémie ,75 gramme par litre).- non injection du système pyélo-caliciel gauche à urographie intra-veineuse. Sur le cliché sans préparation de l'abdomen, de rofil, les anses intestinales semblent refoulées en avant.

Il n'existe pas de syndrome hémorragique, il n'y a pas d'anémie .800.000 globules rouges).

Le diagnostic hésitant entre hydronéphrose, rein multikystique ou tumeur nale, l'intervention est pratiquée au vingt-quatrième jour de la vie r CENDRON).

" Le péritoine est irrégulier et semble soulevé par une tumeur de con-stance ferme qu'on hésite à ouvrir, car on craint qu'il s'agisse d'un ne-roblastome chez le nouveau-né. On pratique donc une nephrectomie gauche sociée à une surrénalectomie. On retire ainsi une pièce qui comprend une rtion inférieure de consistance dure comprenant le rein et une couche grais-use épaissie et indurée, avec, au-dessus d'elle une poche plus molle.

A la coupe, on s'aperçoit alors que le rein est englobé dans une graisse épaisse, jaune clair, alors que la portion molle correspond à une surrénale très augmentée de volume, présentant un hématome à l'intérieur ".

A l'examen histo-pathologique (Dr GUBLER) " le rein apparaît très congestif avec des voies excrétrices un peu dilatées, sans autres altérations parenchymateuses. La coque péri-rénale est très épaissie et la graisse est à la fois striée d'hémorragies et envahie de cellules inflammatoires et de macrophages tatoués de pigment. On y trouve au pôle supérieur du rein une surrénale complètement infarcie. En conclusion : péri-néphrite scléro-lipomateuse et hémorragique consécutive à un hématome récent et rompu de la surrénale. Rein normal ".

Les suites opératoires sont simples et l'évolution favorable vers la guérison.

Patrick B. : Pièce opératoire.

- Partie inférieure : rein et couche graisseuse épaissie et indurée
- Partie supérieure : surrénale très augmentée de volume et présentant un hématome à la coupe.

BSERVATION XI.-

Ouzine C. est un quatrième enfant, né à terme, après un accouchement ormal, le 15 - VII - 64.

Il a été hospitalisé à Hérold (Pr MANDE) à l'âge de cinq jours pour n ictère et des troubles digestifs (vomissement - diarrhée). On découvre lors une masse du flanc gauche, remontant sous les fausses côtes, dure, rofonde, donnant le contact lombaire.

L'urée sanguine est normale (0,20 gramme par litre) de même que le ulot urinaire. La numération montre 4.640.000 globules rouges et 21.600 lobules blancs.

Sur la radiographie de l'abdomen sans préparation, il semble exister ne opacité sous-diaphragmatique gauche refoulant les anses grêles et le côon en bas et en avant.

Sur les clichés de l'urographie intra-veineuse, la sécrétion et la morhologie rénales sont normales, seul le calice supérieur gauche semble un eu étiré. Le rein gauche est déplacé en bas et en dehors.

Le diagnostic étant, là encore, hésitant entre néphroblastome et hémaome de la surrénale, une lombotomie exploratrice est décidée (Dr CENDRON) On trouve une tuméfaction siégeant au pôle supérieur du rein qui est abaisé et d'aspect normal. Elle adhère aux organes voisins et son clivage fait pparaître quelques centimètres cubes de pus franc. Cette tuméfaction paraît orrespondre à un hématome de la surrénale infecté, car la ponction retire une uantité importante de pus. Drainage ".

La culture du liquide prélevé met en évidence des bacilles gramnégatif.

Les suites opératoires, avec administration massive d'antibiotiques par

oie intra-veineuse puis buccale, sont normales dans les premiers jours. Puis ingt huit jours plus tard, l'enfant est à nouveau hospitalisé pour un syn-rome abdominal aigu. Une deuxième intervention met en évidence un volvulus ubtotal du grêle avec sphacèle de presque tout l'intestion. Une résection mportante est nécessaire.

Les suites sont alors compliquées par des troubles digestifs et des pisodes septicémiques et l'enfant décède à l'âge de trois mois et demi.

BSERVATION XII.-

Véronique H. est né le 28 - VII - 64, au terme de huit mois et demi. a naissance a été difficile, l'enfant pesait 4,660 Kg et une dystocie des paules a entraîné une élongation du plexus brachial. Cependant le cri a été médiat.

Brutalement au huitième jour de la vie est apparu un tableau très sévè- associant un état de choc gravissime et des signes digestifs dominés par important météorisme abdominal et des vomissements.

L'enfant est alors hospitalisée à St. Vincent de Paul (Pr AUSSANNAIRE) son entrée, la température est à 40 °, le teint est plombé, la respiration accadée. Il existe une hémorragie sous conjonctivale bilatérale. L'Hémogram- montre qu'il n'existe pas d'anémie (4.950.000 globules rouges). Le toucher ectal est normal. La radiographie de l'abdomen sans préparation ne montre as de niveaux liquides, l'indication chirurgicale d'urgence est alors écar- ée.

Pensant à un syndrome infectieux sévère de la période néo-natale, une erfusion intra-veineuse avec de fortes doses d'antibiotiques est installée. 'enfant paraît mieux, le météorisme abdominal diminue, il est alors possible percevoir une tuméfaction du flanc droit, volumineuse, allongée de haut en as, mal limitée en dedans et en haut, donnant le contact lombaire.

Pendant quelques jours l'état de l'enfant reste stationnaire, toujours ominé par les signes digestifs.

Le transit baryté montre le refoulement des anses intestinales vers la auche, le lavement baryté, une empreinte de la masse sur le côlon ascendant.

On évoque alors la possibilité d'un hématome de la surrénale ou péri-

énal , ou celle d'une tumeur rénale.

L'état de l'enfant s'aggrave à nouveau, la masse paraît augmenter de olume. L'hémogramme confirme l'absence d'anémie (5.700.000 globules rouges) t note une forte hyperleucocytose (41.000 globules blancs) avec polynucléose 70 %). Cette hyperleucocytose sanguine fait envisager la possibilité d'une ollection suppurée intra-abdominale. L'urée sanguine est à 0,20 gramme par itre. Il existe une albuminurie sans pyurie. L'urographie intra-veineuse pporte des éléments de valeur : les cavités pyelo-calicielles droites sont platies, refoulées en bas et en dehors. Au dessus d'elles existe une opacité rrondie, bordée par un fin liseré dans sa portion inféro-externe. On porte lors le diagnostic d'hématome de la surrénale sur :

- la notion de choc initial
- la présence de la masse abdominale
- les données de l'urographie intra-veineuse

L'indication opératoire (Dr CENDRON) est alors posée devant :

- l'évolution clinique se faisant vers l'aggravation
- l'impossibilité d'éliminer formellement un néphroblastome polaire supérieur
- l'existence possible d'un hématome péri-rénal associé
- l'hyperleucocytose sanguine évoquant une suppuration de la masse.

L'intervention est donc pratiquée à l'âge d'un mois. " On découvre ne tumeur coiffant le pôle supérieur du rein droit qui est normal. Ablation acile de ce pseudo-hyste dont le contenu est un liquide séro-hémorragique ouche ".

L'examen histo-pathologique (Dr GUBLER) confirme le diagnostic : " la

pièce opératoire a grossièrement conservé la morphologie surrénalienne avec son aspect triangulaire. Après section axiale, on constate qu'il s'agit d'une véritable formation kystique, dont le centre est occupé par un magmas nécrotique pulvérulent.

Les différentes coupes histologiques montrent une liquéfaction hémorragique de la partie centrale de la glande dont la structure n'est reconnaissable que sous la forme d'une mince bande de glomérulée, située juste sous la capsule. Entre cette bande de cortex et la nécrose se développe un tissu fibro-conjonctif enserrant dans ses mailles des fantômes cellulaires et de petites calcifications ".

La culture du liquide intra-kystique, prélevé aseptiquement, révèle la présence de bacilles gram positif et négatif, ce qui confirme bien la surinfection de cet hématome.

Les suites opératoires sont simples. L'enfant va très bien actuellement. Une urographie intra-veineuse de contrôle post-opératoire a été normale.

Véronique H. Urographie intra veineuse pré-opératoire

- les cavités pyélo-calicielles droites sont aplaties et refoulées en dehors

- au-dessus d'elles on note une opacité arrondie, bordée par un fin liseré dans sa partie inféro-externe

éronique H. Urographie intra-veineuse post-opératoire

Le rein droit a repris un aspect normal (17 jours après l'intervention)

Véronique H. Pièce opératoire 1° Aspect extérieur

La surrénale, très augmentée de volume, a cependant grossièrement conservé son aspect triangulaire.

2° Section axiale : mettant en évidence la formation kystique dont le centre est occupé par un magmas nécrotique pulvérulent.

Véronique H. Examen histologique
(GR = x 105)

Nécrose totale de la glande surrénale dont seule la capsule conjonctive est visible. Liquéfaction de la partie centrale.

éronique H. Examen histologique
GR = x 412)

En haut et à droite capsule de la surrénale où persistent quelques éléments cellulaires de la glomérulée. Le reste du tissu surrénalien est nécrotique plus ou moins infiltré de lymphocytes avec une microcalcification.

Véronique H. Examen histologique (GR = x 412)

Organisation scléro-inflammatoire de la nécrose avec îlots parenchymateux résiduels en bas et à droite.

N° d'observation	Grossesse	Accouchement Poids de naissance (PN)	Sexe	Date des premiers signes	Signes cliniques	Tuméfaction		
						Date	Siège	Caractères
1	Normale	Très rapide PN : 5,575 kg	M.	4e j.	-Somnolence - anorexie -vomissements -fièvre -ecchymoses	5e j.	G.	Ferme - mobile
2	Normale	Travail long Forceps Cri immédiat PN : 3,200 kg	M.	2e j.	-Cyanose - polypnée -Fièvre -Ictère -Hémorragies sous conjonctivale droite et voûte palatine, métrorragies -Puis convulsions vomissements	3e j.	Dr.	Ferme - mobile ronde irrégulière de la taille d'une orange
3	Normale	Normal PN : ?	M.	4e j.	-Somnolence - anorexie -Température normale -pâleur, état de choc -distention abdominale	5e j.	Dr.	
4	Normale	Version Extraction PN : 3,260 kg	F.	3e j.	-Somnolence - pâleur -fièvre -distension abdominale et teinte bleutée de la peau en regard	7e j.	Dr.	
5	?	Siège PN : ?	M.	5e j.	-Convulsions	6e j.	G.	

Signes diologiques	Hémogramme	Urée Culot urinaire	Tests coagulation	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evolution
vement barry- : signes occlusion	Anémie ?				Laparatomie au 5e j. - aspiration de l'hématome - culture : négative	Favorable
	2.500.000 GR 12.000 GB 240.000 plaquettes		TS = 8' TC = 4'	Extraits surrénaux Transfusion		Favorable disparitio mois de la tum
				Transfusion		Favorable diminution la tumeur trois sema nes
				Transfusion		Favorable diminution la tumeur deux sema
						Décès le Hématome la surrén Hémopérit

	N° d'observation	Grossesse	Accouchement Poids de naissance (PN)	Sexe	Date des premiers signes	Signes cliniques	Tuméfaction		
							Date	Siège	Carac
er	6	?	Normal PN. : ?	?	7e heure	-cyanose - polypnée -ictère -distension abdominale	2e j.	Dr.	
er	7	?	Réanimation PN. : ?	?	2e j.	-cyanose - polypnée -fièvre -hémorragie sous conjonctivale -ecchymose scapulaire gauche	3e j.	G.	Mobil de la le d' oeuf
er	8	?	Normal PN. : ?	?	2e j.	-cyanose - polypnée -somnolence	3e j.	Dr.	
H.	9	?	Forceps PN. : 4,515 kg	M.	1e j.	-pâleur -polypnée -vomissements	1e j.	Dr.	
ns a-	10	?	Normal PN. : 4 kg.	F.	4e j.	-cyanose - polypnée -ictère -distension abdominale	4e j.	Dr.	
L.	11	Normale	Travail long (trois jours) Forceps PN. : ?	M.	2e j.	-pâleur -agitation -anorexie -fièvre	10e j.	Dr.	
M.	12	Normale	Long : siège Réanimation PN : 3,500 kg	F.	3e j.	-cyanose -anorexie -purpura	4e j.	G.	Régul

Signes Radiologiques	Hémogramme	Urée Culot urinaire	Tests coagulation	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evolu
				Transfusion		Favor
	5.13[illegible].00[illegible] GR 1[illegible].00[illegible] GB	Urée : 0,30 g ‰	TS = 1' TC = 5'30"	Transfusion		Favor
				[illegible]fusion		Favor
				Transfusion		Décès [illegible]e Hémop
						Décès jour Hémop
UIV : rein dé- placé en bas et en dehors à droite	[illegible] Gl 1[illegible] GB	Urée : [illegible] g ‰			Surrénalectomie à l'âge de trois se- maines	Favora UIV de trôle male
Radio sans pré- paration : masse rétropé- ritonéale gau- che	[illegible].000.[illegible] GR 8.[illegible]00 GB	Urines normales		Transfusion	Surrenalectomie et néphrectomie à l'âge de 5 semaines (rein normal)	Favora

rs	N° d'observation	Grossesse	Accouchement, Poids de naissance (PN)	Sexe	Date des premiers signes	Signes cliniques	Tuméfaction		
							Date	Siège	Caractè
n n	13	Normale	Normal PN. : ?	?	3e j.	- ...llapsus - ...tère - ...stension abdominale	3e j.	Dr.	
.E. ms	14	Hypertension artérielle	Provoqué Réanimation PN : 3,570 kg	M.	3e j.	- ...leur - ...lypnée - cyanose - ...èvre - ...nvulsions	3e j.	Dr.	
ne	15	?	Long - pénible PN : ?	F.	3e j.	- ...leur - ...missements - ...ilets de sang - ...is état de choc - ...étrorragies	4e j.	Dr.	consista crépitar à son bo interne contact lombaire
C.	16	?	Siège Forceps sur tête dernière Réanimation PN : 4,350 kg	?	1e j.	- ...leur - ...yanose - ...yperthermie	1e j.	G.	
er	17	?	Double circulaire du cordon Réanimation PN : 3,840 kg	M.	6e j.	- ...norexie - ...trémulations - ...hypothermie - ...météorisme abdominal	6e j.	G.	
H.	18	?	Siège Forceps sur tête dernière PN : 2,800 kg	?	?	- ...norexie - ...missements	20e j.	Dr.	
er	19	Normale	Normal PN : 3,700 kg	M.	7e j.	- ...ictère - ...uvais état général	7e j.	Dr.	Ferme léger co tact lom baire

Signes radiologiques	Hémogramme	Urée Culot urinaire	Tests coagulation	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evol
	Anémie aigue ?		Proconvertine : 0 %	Transfusion	Laparatomie : hémopéritoine par rupture de l'hématome	Mort au 3e
				Transfusion cortisone	Laparatomie : hémopéritoine et hématome périrénal droit par rupture de l'hématome surrénalien droit - Evacuation	Favora
Radio sans préparation : opacité du flanc droit	2.240.000 GR		Prothrombine 40 % (4e j.)	Transfusion		Favora
					Laparatomie : hématome péri-rénal d'origine surrénalienne	Favora
Radio sans préparation : estomac refoulé en avant UIV : rein gauche déplacé en avant et en bas	5.000.000 GR	Urée : 0,36 g %o Albuminurie Colibacilurie			Hématomes de la surrénale et péri-rénal - surrénalectomie et nephrectomie au 8e jour (rein normal)	Favora
Découverte de la tumeur sur le cliché thoracique				+		Favora
Radio sans préparation : refoulement vers la gauche du grêle et du cadre colique UIV : rein droit abaissé refoulé	3.030.000 GR 19.600 GB		Prothrombine 54 % Proconvertine : ↘			Favora

	N° d'observation	Grossesse	Accouchement Poids de naissance (PN)	Sexe	Date des premiers signes	Signes cliniques	Tuméfaction		
							Date	Siège	Caractère
	20	Normale	Normal PN : 4,490 kg	M.	1e j.	- Pâleur - cyanose - distension abdominale	1e j.	[illegible]	
	21	Normale	Normal PN : ?	[illegible]	1er j.	- cyanose - fièvre	1er j.	[illegible]	
i:	22	Normale	Normal PN : [illegible]	F.	7e j.	- Ictère intense - hypotonie	7e j.	[illegible]	[illegible]
F:	23	Normale	Normal PN : ?	M.	1er j.	?	1er j.	[illegible]	Mobile
F:	24	B.W. positif	Normal PN : ?	F.	2e j.	- fièvre - distension abdominale légère	2e j.	Dr.	Mobile ferme volumineuse
[illegible]	25	?	Forceps PN : 3,940 kg	M.	3e j.	- Pâleur - Polypnée - Quelques tâches purpuriques - météorisme	3e j.	Dr.	contact lombaire

Signes radiologiques	Hémogramme	Urée Culot urinaire	Tests coagulation	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evoluti
Radio sans préparation : refoulement des anses grêles	4.600.000 GR 34.900 GB		TS allongé	Transfusion	Laparatomie : hémopéritoine venant de la surrénale drcite: Drainage	Favorabl
UIV : rein droit déplacé en bas					Laparatomie : résection de l'hématome	Favorabl
Radio sans préparation : intestin refoulé en bas, à gauche et en avant de profil - Lavement baryté : refoulement du côlon ascendant et transverse UIV : rein difficile à voir à droite	5.900.000 GR			Transfusion: corticoïdes	Surrénalectomie Néphrectomie (rein normal en dehors d'une petite zone infarcie)	
UIV : masse surpra-rénale gauche		Urines normales			Surrénalectomie au 2ème jour	Favorabl
UIV : compression des calices droits		Urée : 0,18 g %o Urines normales			Drainage au 6ème jour	Favorabl
Radio sans préparation : masse postérieure volumineuse	1.810.000 GR		Prothrombine: < 10 % Proconvertine: < 10 % Proacétérine: 50 %	Transfusion		Décès le jour : h péritoin

N° d'observation	Grossesse	Accouchement Poids de naissance (PN)	Sexe	Date des premiers signes	Signes cliniques	Tuméfaction		
						Date	Siège	Caractè
M.	26	Normale	Normal PN : 4,440 kg	M.	4e j.	4e j.	G.	Dure - contac lombai
					- Pâleur - somnolence - polypnée - vomissements - pétéchies			
	27	Hypertension Oedème des M.I.	15 j. après terme Réanimation PN : 5,200 kg	M.	8e j.	26e j.	Dr.	Volumi Ferme Contac lomba
					- Fièvre - Troubles digestifs - Puis hématurie			

	Signes radiologiques	Hémogramme	Urée Culot urinaire	Tests coagulation	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evolu
xe	Radio sans préparation : refoulement de l'estomac par une opacité de l'hypocondre gauche UIV : rein gauche abaissé, refoulé en avant et en dehors calices déformés - tassés	1.120.000 GR 28.500 GB		Prothrombine 13 % Proconvertine 10 % Proaccélérine 65 %	Transfusion P P S B		Favor (calc tion diogr
se	UIV : rein droit abaissé refoulé en dehors - calcification susrénale	3.500.000 GR	Urée 0,80 ‰ Albuminurie - Leucocyturie		Transfusion		Favor (disp des s rénau

servation ce	Grossesse	Accouchement Poids de naissance (PN)	Sexe	Date des premiers signes	Signes cliniques	Tuméfaction		
						Date	Siège	Caractè
ation I 57	Normale	Normal PN : 3,960 kg	M.	5e j.	Hématurie	1 m ½	G.	dure - rondie lisse
ation II 57	?	Normal PN : 3,150 kg	M.	5e j.	syndrome hémorragique (ecchymoses melaena - hématurie) Fièvre	7e j.	G.	ferme - te - as volumin crépita pas de tact lo baire
ation III 59	Normale	Siège - dystocie de tête dernière - fracture du radius droit PN : ?	M.	1 mois	Anémie Oedèmes généralisés (hydrothorax ascite - face - dos - membres inférieurs)	1 mois	Dr.	Dure
ation IV 60	?	Normal PN : 3,200 kg	M.	2e j.	Pâleur Tableau d'occlusion digestive haute	2e j.	Dr.	Ferme - solée - lumineus crépita contact lombair
ation V 61	?	Normal PN : 3,200 kg	M.	1er j.	Cyanose Mauvais état général	1er j.	G.	Dure - galière tact lo baire v mineuse
ation VI 961	Normale	Normal PN : ?	M.	1er j.	Aucun signe clinique en dehors de la tumeur	1er j.	G.	Ferme volumine pas de tact lo baire

Signes radiologiques	Hémogramme	Urée Culot Urinaire	Temps coagulation	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evolution
IV : rein gau- che horizonta- lisé - refou- lement en de- dans du calice supérieur	4.700.000 GR 15.000 GB	Infection urinaire			1ère intervention : biopsie à 2 mois ½ 2ème intervention : surrénalectomie + néphrectomie - à 3 mois ½	Favorable
adio sans pré- aration : an- es intesti- ales refoulées n avant IV : rein gau- he mal visi- ible, refoulé n bas	3.200.000 GR 15.000 GB	Urée : 0,45 g %o Infection urinaire	Temps de coagulation normal	Synkavit Adrenscyl	Surrélectomie à 1 mois	Favorable
IV : abaisse- ent du rein roit - calci- ications sus énales	2.750.000 GR 9.000 GB	Urée : 0,85 g %o albuminu- rie sans pyurie			Laparotomie : bio- psie à 2 mois ½	Favorable calcifica-
ransit baryté: efoulement es anses vers a gauche IV : rein roit non vi- ible	1.900.000 GR 52.000 pla- quettes	Urée : 0,38 g %o albuminu- rie sans pyurie		Transfusion	Ablation de l'héma- tome au 11ème jour	Décès 7 jou après l'int vention
IV : à gauche: alices étirés: isloqués - se: rétion retar- ée	4.880.000 GR 29.000 GB	Urée : 0,35 g %o albuminu- rie sans pyurie			Biopsie au 10° jour	Favorable Calcifica- tion
adio sans pré- aration : re- oulement en vant des an- es intestina- es IV : rein gau- he abaissé	3.300.000 GR 9.600 GB			0	0	Favorable

rvation e	Grossesse	Accouchement Poids de naissance (PN)	Sexe	Date des premiers signes	Signes cliniques	Tuméfaction		
						Date	Siège	Caractère
ion VII 1	Normale	Normal PN : ?	M.	7e j.	Fièvre Météorisme abdominal	7e j.	Dr.	Peu dure régulière
ion VIII 2	?	Normal PN : 3,600 kg	M.	4e j.	Ictère Ecchymoses - hématurie	4e j.	Dr.	Surface nue contact lombaire
ion IX 2	?	Long - difficile PN : 4,035 kg	M.	2e j.	Trémulations - Torpeur - arythmie respiratoire	2e j.	Dr.	Volumineux ferme - lisse - polybé - contact lombaire
ion X 3	Hydramnios	Normal PN : 3,950 kg	M.	7e j.	pas de signe clinique en dehors de la tumeur	7e j.	G.	Volumineux dure - crépitation périphérique contact lombaire
ion XI 4	?	Normal PN : ?	?	5e j.	Ictère Vomissements Diarrhée	5e j.	G.	dure contact lombaire

Signes radiologiques	Hémogramme	Urée Culot urinaire	Tests coagulation	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evolution
Lavement baryté : image colique déplacée à droite UIV : rein droit non injecté	4.340.000 GR [illegible] GB	Urée : [illegible] g %o Culot normal			Aspiration - drainage de l'hématome au 19ème jour (colibacille à la culture)	Favorable
UIV : sécrétion retardée à droite - 2 calices visibles seulement	4.080.000 GR [illegible] GB [illegible] plaquettes	Urée : [illegible] g %o Albuminurie Pyurie	Normaux à l'âge de 1 mois		Aspiration - drainage de l'hématome [illegible]	[illegible]
	[illegible] GR [illegible] GB	Urée : [illegible] g %o Albuminurie	[illegible] 1ère jour	[illegible] vitamine K1	[illegible] drainage de l'hématome [illegible]	[illegible]
Radio sans préparation : refoulement en avant des anses intestinales - UIV : rein gauche non fonctionnel	5.800.000 GR 12.000 GB 120.000 plaquettes	Urée : 0,75 g %o Albuminurie Pyurie		Transfusions	Surrénalectomie et [illegible] 4ème jour	[illegible]
Radio sans préparation : refoulement en en bas et en avant des anses intestinales UIV : calice supérieur gauche un peu étiré- rein gauche déplacé en bas et en dehors	4.640.000 GR 21.600 GB	Urée : 0,20 g %o Culot normal			Aspiration - drainage de l'hématome de la surrénale infecté au 26ème jour	Occlusion [illegible]

rvation e	Grossesse	Accouchement Poids de naissance (PN)	Sexe	Date des premiers signes	Signes cliniques	Tuméfaction		
						Date	Siège	Caractère
ion XII	Normale	Difficile Dystocie des des épaules PN : 4,660 kg	F.	8e j.	Etat de choc - Teint plombé - Fièvre - Polypnée - Vomissements - Météorisme abdominal Hémorragie sous-conjonctivale	10e j.	Dr.	Ferme Volumineu Contact lombaire

Signes radiologiques	Hémogramme	Urée Culot urinaire	Tests coagulation	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evolution
Transit baryté : anses refoulées à gauche UIV : rein droit aplati déplacé en bas et en dehors opacité surrénale droite	5.700.000 GR 41.000 GB 75.000 plaquettes	Urée 0,20 g ‰ Albuminurie sans pyurie			Ablation du kyste hémorragique infecté de la surrénale à 1 mois	

- COMMENTAIRES -

A côté de ces douze observations que nous venons de relater, nous ons pu retrouver dans la littérature vingt sept autres cas d'hématome latéral de la surrenale à forme tumorale permettant l'étude de cette maladie.

- SIGNES CLINIQUES -

Le signe essentiel est donc toujours la découverte d'une tumeur abdominale palpable.

Sa date d'apparition est variable.

- parfois dès la naissance (7 cas)
- en règle dans la première semaine de la vie (26 cas)
- rarement plus tard (6 cas dont l'observation I où la tumeur est constatée à l'âge d'un mois et demi).

Elle est parfois précédée d'une impression de tension plus ou moins localisée de l'abdomen, voire d'une teinte bleutée de la paroi (Arnold Observation 4 (1)).

Elle siège le plus souvent à droite (25 fois sur 39)

Haut située dans la région sous-costale, il est parfois difficile de la distinguer du foie à droite, de la rate à gauche.

Son volume est variable, souvent important (10 cas sur 24 signalés). Il descend alors dans la fosse iliaque, allongée verticalement.

Elle est de consistance ferme ou dure, homogène, lisse parfois bosselée, mate à la percussion. Fixe en général, elle peut parfois donner un contact lombaire, simulant un gros rein (12 cas sur 24 signalés).

Un caractère particulier et important est à noter : la sensation ciale de crépitation neigeuse perçue dans quatre observations.

A ce signe majeur peuvent s'associer :

- un syndrome hémorragique :
  - il précède alors souvent la découverte de la tuméfaction. Son intensité est variable pouvant réaliser dans certains cas un véritable état de choc : le nourrison devient pâle ou cyanique, il est adynamique, polypnéique, son pouls très accéléré. D'autres hémorragies peuvent alors être constatées : pétéchies - ecchymoses - hématémèse - melaena - hématurie - métrorragie.

  - il est en fait le plus souvent discret, passant alors inaperçu, voire totalement absent. Il importe cependant de toujours le rechercher car, pour RAYER, l'association d'une masse lombo-abdominale et de signes hémorragiques doit faire évoquer le diagnostic d'hématome de la surrénale.

- une élévation thermique est souvent notée (13 fois sur 39) modérée, entre 38° et 38°5. Parfois cependant on constate une hypothermie.

- les troubles respiratoires (polypnée) sont parfois au premier plan, simulant une pneumopathie aigue (Goldzicher (16)). Mais les examens physiques et radiologiques sont normaux.

- les troubles digestifs sont fréquents :
  - refus de l'alimentation
  - vomissements discrets, diarrhée légère
  - mais parfois l'intensité de ces signes digestifs fait évo-

quer un syndrôme abdominal aigu :

- tableau d'occlusion chez le malade de Corcoran et Strauss (Observation 1 (9)) du fait de la compression du côlon par l'hématome.
- même tableau, moins intense, dans l'observation IV.
- vomissements incoercibles, météorisme, fièvre, faisant penser à une péritonite néo-natale dans notre observation XII.

- enfin la présence d'un ictère est signalé dans huit cas, en général précoce, parfois intense comme dans le cas de Christiaens et le Marc'Hadour (Observation 10 (8)) et celui de Bianchedi (Observation 22 (3)), évoquant alors une incompatibilité sanguine foeto-maternelle.
Cet ictère paraît lié à la résorption sanguine.

- les signes d'insuffisance surrénale sont habituellement absents dans cette forme unilatérale.

Le tableau clinique, cependant, reste souvent trompeur, prêtant de difficiles problèmes diagnostiques, d'où l'intérêt des examens complémentaires :

- l'hémogramme permet parfois de mettre en évidence une déglobulisation passée inaperçue cliniquement ou la confirme. Le nombre des hématies peut alors être très bas : 1.120.000 dans l'observation 26 de Kaplan (24)
Une leucocytose importante avec polynucléose peut faire suspecter la surinfection (observations VII - XI - XII).
- on constate parfois une hyperazotémie (observation 27 - III - VIII - IX - X), une albuminurie avec ou sans pyurie (observation 27 et neuf cas

sur les douze relatés), une hématurie (observations 27 - I - II - VIII). L'étiologie de ces lésions rénales est imprécise : hématome périrénal associé avec compression du rein (Hill : observation 14 (21) Simon : observation 16 (38) Steinier : observation 17 (39) - observations IX - X) ou thrombose veineuse partielle avec infarcissement localisé (Bianchedi et Scavo - observation 22 (3) - observation XII).

- Les <u>examens radiologiques</u> présentent un intérêt certain :
  - le cliché sans préparation de l'abdomen, de face et surtout de profil, montre le plus souvent une opacité refoulant en avant et en bas les images aériques, gastriques et intestinales, permettant de suspecter la localisation rétro-péritonéale de la tumeur.
  - le lavement baryté peut objectiver le déplacement d'un angle colique.
  - l'urographie intra-veineuse surtout est très évocatrice lorsqu'elle montre un rein fonctionnellement et morphologiquement normal, mais déplacé en bas et en avant et parfois surmonté d'une opacité calcifiée caractéristique.

    Mais elle peut être strictement normale. Quelquefois on note une déformation, un étirement des calices. Ailleurs le rein n'est pas injecté ou il existe un retard de l'élimination de la substance de contraste.

- EVOLUTION -

Lors des premiers jours le pronostic dépend de l'intensité du syndrôme hémorragique.

La mort peut alors survenir très rapidement, le plus souvent par rupture brutale de l'hématome avec constitution d'un hémo-péritoire :

- Lundquist - observation 5 (28) au septième jour de la vie
- Kohlbry - observation 9 (25) à la trente sixième heure
- Christiaens - observation 10 (8) au quatrième jour
- Neimann - observation 13 (30) au troisième jour
- Kaplan - observation 25 (24) au quatrième jour
- observation IV au septième jour.

Mais en fait la forme tumorale a en général une évolution moins dramatique. La tumeur peut diminuer spontanément de volume et disparaître lentement en un à deux mois. Dans certains cas l'évolution ultérieure se fait vers la calcification, visible radiologiquement.

- Stein - observation 18 (38) - Haarscher - observation 19 (18)
- Kaplan - observation 26 (24) - observation III et IV.

Cependant il faut noter la possibilité de la survenue de phénomènes infectieux au niveau de l'hématome, fait qui n'avait jamais été souligné dans les observations antérieures et dont l'existence est certaine dans trois de nos cas (observation VII, XI et XII surtout). Ceci

r

T
t
f
c
U
d
d
e
c
r

oit jouer un rôle important dans les indications du traitement chirur-
ical.

Dans aucun des cas, il n'est signalé d'insuffisance glandulaire secondaire, que l'enfant aît subi ou non une intervention chirurgicale avec surrénalectomie. Ce qui s'explique aisément, car pour Sezary, il suffirait d'un dixième du volume total des surrénales pour assurer un fonctionnement glandulaire normal.

Lorsqu'une atteinte rénale est associée, les différents examens complémentaires successifs, et en particulier l'urographie intra-veineuse, montrent un retour progressif à la normale.

- ETIOLOGIE - PATHOGENIE -

La pathogénie de l'hématome de la surrénale est fort mal connue et il semble nécessaire de réunir certaines conditions pour le voir apparaître. L'une d'entre elles semble assez constante, c'est le traumatisme obstétrical. La surrénale du nouveau-né très développée et richement vascularisée, nous le reverrons, est particulièrement exposée au traumatisme lors de l'accouchement, surtout si ce dernier est anormal : trop lent ou au contraire trop rapide - grande extraction de siège - forceps - version par manoeuvres internes - circulaire du cordon.

Sur les trente neuf observations, on note :

- dix-huit accouchements anormaux
- vingt et un accouchements normaux
- dans dix sept cas le poids de naissance a été supérieur à 3,500 kilos. (Dans seize cas le poids de naissance n'est pas précisé, dans six cas il est inférieur à 3,500 kilos). Sur ces dix-sept accouchements, huit avaient été considérés comme normaux. A ce fait on peut, peut-être, rattacher la prépondérence du sexe masculin - (Vingt trois cas sur trente deux précisés).

La plupart des auteurs ont voulu voir dans la grande fréquence de l'atteinte de la surrénale droite (vingt cinq cas sur trente neuf) par rapport à la gauche, une cause anatomique. L'abouchement direct de la veine capsulaire moyenne droite dans la veine cave inférieure fait subir à la surrénale droite un choc mécanique, " véritable coup de bélier ", lors du passage dans la filière génitale, d'autant plus que l'accouchement a été plus difficile.

Parmi les causes favorisant la constitution de cet hématome sont

Digitized by the Internet Archive

évoqués les troubles de la coagulation de la période néo-natale. Dans les observations analysées, on note dans onze cas d'autres manifestations hémorragiques.

GOLDZIEHER (observation 2 (16)) et SIEGEL (observation 20 (37)) signalent un allongement du temps de saignement.

Dans l'observation de NEIMANN (13 (30)), le taux de proconvertine était nul. Dans celle d'ERMANNE (15 (20)) le taux de prothrombine était de 40 %. HAARSCHER (observation 19 (18)) note un abaissement de la proconvertine et un taux de prothrombine à 54 %. Enfin dans les deux observations de KAPLAN (25 et 26 (24) l'étude précoce des différents facteurs plasmatiques montre un effondrement de la prothrombine et de la proconvertine et une baisse de la proaccélérine.

D'autres facteurs enfin ont été évoqués : l'anoxie - les affections maternelles - l'infection.

Parmi ces facteurs adjuvants, un d'entre eux doit peut être être individualisé, le facteur hormonal. Il semble en effet que les vaisseaux surrénaliens, comme ceux du tractus génital mâle et femelle, soient hormono-dépendants. L'inondation foetale, lors de l'accouchement, par les gonadotrophines pourrait alors expliquer l'infarcissement surrénalien comme il a pu expliquer les apoplexies testiculaires ou utéro-ovariennes du nouveau-né.

En fait, aucun de ces facteurs pris isolément ne doit pouvoir créer un hématome de la surrénale. La réunion de plusieurs d'entre eux est vraisemblablement nécessaire. Cependant trois paraissent primordiaux :

- l'état de la surrénale à la naissance
- le traumatisme obstétrical
- les troubles de la coagulation.

r

T t f c l c c e c r

- ANATOMIE PATHOLOGIQUE -

Il parait utile de rappeler brièvement l'aspect des surrénales à la naissance.

- Elles sont toujours très grosses, représentant le quart ou le tiers du poids du rein, soit dix à vingt fois plus que les surrénales d'adulte (9 à 10 gr. pour un nouveau-né de 3 kgs dont les reins pèsent aux alentours de 25 g).

- Elles comprennent deux zones distinctes :
  - externe, sous-capsulaire, très étroite, de couleur claire
  - interne, très large, de couleur plus sombre.

- Microscopiquement, la zone externe représente le cortex définitif composé de :
  - une couche glomérulée, peu nette, contenant de nombreuses formations pseudo-glandulaires. Les cellules ont un cytoplasme clair et un assez grand noyau.
  - une couche fasciculée où les cellules à cytoplasme très clair sont disposées en travées plus ou moins régulières.

- La zone profonde représente le cortex foetal, transitoire. Elle est constituée de cellules polyédriques au cytoplasme acidophile, plus volumineuses que les autres cellules et présentant des altérations dystrophiques dégénératives.
- Autour de la veine centrale existe du tissu médullaire fait de cellules phéochromocytaires mais il est très peu abondant.

L'involution de la zone foetale commence un peu avant la naissance et se poursuit pendant les premières semaines de la vie.

Elle serait sous la dépendance de phénomènes humoraux hormonaux et de perturbations vasculaires.

L'aspect des lésions hémorragiques est variable selon leur importance.

Il peut s'agir d'un simple infarcissement de la glande. Dans ce cas, la glande est augmentée de volume, tout en conservant sa morphologie et présente en surface, sous sa capsule, des petits points bleutés. A la coupe elle est noirâtre dans sa partie médiane, mais le cortex reste visible macrocospiquement.

Histologiquement, on observe une érythrodiapédèse plus ou moins diffuse de topographie interstitielle avec une congestion particulièrement marquée des vaisseaux, mais les structures de la zone foetale et du cortex restent reconnaissables.

Le plus souvent la surrénale est beaucoup plus altérée, l'hémorragie aboutissant à un hématome ou à un kyste qui fait perdre à la glande sa forme caractéristique et peut provoquer par son volume des troubles de compression.

Deux aspects différents peuvent être isolés : l'hématome, le kyste, celui-ci n'étant apparemment que le résultat évolutif d'un hématome méconnu.

L'hématome de la surrénale est une masse, le plus souvent ronde, occupant le pôle supérieur du rein, dont la teinte noire n'est pas toujours très visible lorsque la capsule conjonctive qui la limite est épaisse ou riche en lobules adipeux.

Parfois cette capsule est rompue et à l'origine soit d'un

hémopéritoine difficile à rattacher à son origine surrénalienne, soit d'un hématome péri-rénal. Dans ce dernier cas, l'ensemble surréno-rénal est bloqué dans une gangue hématique en coulée.

Histologiquement la surrénale est transformée en un tissu apoplectique, mais le cortex et sa capsule sont respectés, les structures glomérulées étant encore visibles.

Le kyste de la surrénale, de découverte habituellement tardive est une poche cavitaire remplie d'un liquide brunâtre et grumeleux dont le caractère nécrotico-hémorragique est évident. La paroi qui en forme la limite est épaisse, faite d'un tissu collagène au niveau duquel on retrouve des dépôts pigmentaires, soit libres, soit, dans des macrophages et dont l'origine sanguine est aisément mise en évidence par les colorations de Tuznbull ou de Perls. On y retrouve également des vestiges surrénaliens étouffés par la sclérose, sous forme de petits cordons épithéliaux de cellules claires ou sous forme de petites structures glanduliformes, difficiles à rattacher à du tissu surrénalien et source d'erreurs parfois avec un néphroblastome polaire supérieur.

- DIAGNOSTIC -

- Dans les formes complètes, l'apparition successive d'un collapsus, puis d'une tumeur abdominale, affirme pratiquement l'hématome qu'il faut alors localiser.

  Les examens radiologiques précisent son siège rétro-péritonéal, permettant ainsi d'éliminer l'hématome sous capsulaire du foie ou de la loge splénique.

  Le gros diagnostic est alors celui de l'hématome péri-rénal dont la symptomatologie est voisine. Les caractères de la tumeur seraient légèrement différents : plus interne, plus volumineuse, donnant toujours un contact lombaire. Mais en fait ce ne sont que des nuances. Le diagnostic est même parfois difficile lors de l'intervention, en particulier dans les cas où le maximum de l'hémorragie semble siéger au pôle supérieur du rein. Ce n'est alors que l'examen anatomopathologique d'un fragment de l'hématome qui permettra parfois d'en préciser la localisation. Enfin, nous l'avons vu, l'hématome de la surrénale peut secondairment diffuser à l'espace péri-rénal. (Hill : observation 14 (21) Simon : observation 16 (38) - Stainier : observation 17 (39) - Kaplan : observation 25 (24)- Observations IX et X).

- Dans les formes avec ictère interne, on élimine facilement une incompatibilité sanguine foeto-maternelle.

- Devant la somnolence, les crises convulsives apparues après un traumatisme obstétrical, on pense à une hémorragie cérébro-méningée qui coexiste d'ailleurs dans certains cas (See : observation 27 (35 - 36)).

- Fièvre, hyperleucocytose, mauvais état général peuvent faire croire

à un syndrome infectieux néo-natal. Mais aucun signe de localisation, en particulier pulmonaire ou méningé, n'est mis en évidence en dehors de la tuméfaction abdominale qui doit orienter le diagnostic.

- L'intensité des signes digestifs peut évoquer un syndrome abdominal aigu, conduisant à l'intervention, nous l'avons vu :

  - Tableau d'occlusion chez le malade de Corcoran et Strauss et dans l'observation IV.
  - Aspect de péritonite dans notre observation XII.

- Lorsque la tumeur est isolée, le diagnostic est bien difficile.

  . En effet une tumeur rétro-péritonéale évoque tout d'abord chez le nouveau-né le diagnostic de néphroblastome. Cliniquement les caractères de la masse perçue dans ce dernier cas sont très voisins de ceux d'un hématome de la surrénale. De volume variable, elle donne le contact lombaire, elle est ferme ou dure, lisse ou lobulée. Si parfois l'urographie intra-veineuse permet de trancher en montrant des anomalies évidentes des cavités pyélo-calicielles, écrasées, laminées par la tumeur, quelquefois dilatées, déplacées et refoulées latéralement et en hauteur, le plus souvent le diagnostic n'est porté qu'à l'intervention, voire même seulement après l'examen histologique de la pièce opératoire. Dans les observations de Marin (12 (29)), Stainier (17 (39)), Bianchedi (22 (3)) et dans l'observation X , le diagnostic fut impossible macroscopiquement, ce qui a entraîné une néphrectomie. Parfois même l'histologie n'apporte pas d'éléments décisifs (observation I et V). En effet, on peut noter dans le néphroblastome une différenciation épitheliale avec apparition de tubes glandulaires plus ou moins irréguliers qu'il est difficile de distinguer de l'aspect en tube que peut

revêtir la glomérulée de la surrénale. Cependant lorsque le nephroblastome a rompu la capsule, la profondeur est plus différencié que la périphérie, ce qui est le contraire, nous l'avons vu, dans l'hématome de la surrénale où la nécrose est centrale.

Il n'en reste pas moins que cette incertitude diagnostique est un argument peu discutable en faveur de l'intervention chirurgicale.

. Il faut encore éliminer :

- une malformation congénitale, le plus souvent grâce à l'urographie intra-veineuse qui montre :

  - dans l'hydronéphrose : des calices en boule, un bassinet dilaté
  - en cas de rein multikystique unilatéral : une absence de secrétion

- un sympathome dont la distinction clinique et radiologique est parfois difficile, mais qui réalise exceptionnellement chez le nouveau-né une tumeur isolée, les métastases hépatiques étant le plus souvent révélatrices.

- les autres tumeurs rétro-péritonéales (bénignes ou sarcomes, dysembryomes) qui sont en fait des diagnostics d'intervention.

- la thrombose rénale unilatérale qui peut réaliser un tableau voisin (état de choc-oligurie - hématurie - avec gros rein à l'examen et absence de secrétion à l'urographie intra-veineuse).

Là encore l'exploration chirurgicale s'impose si l'amélioration ne survient pas spontanément.

- TRAITEMENT -

La conduite thérapeutique de l'hématome de la surrénale est loin d'être codifiée.

Le traitement médical d'urgence s'impose dans la plupart des cas :

- réparation de la spoliation sanguine par des transfusions importantes de sang frais de préférence, qui seul apportera au complet les facteurs actifs de la coagulation.

  On leur associe les médications anti-hémorragiques : vitamine K 1, facteurs de coagulation d'origine plasmatique (P.P.S.B. du centre national de transfusion sanguine).

- la déficience hormonale n'étant pas évidente, les hormones surrénales, souvent prescrites, ne paraissent pas s'imposer.

- une antibiothérapie préventive est presque toujours associée.

Ce traitement médical permet de temporiser et d'intervenir dans de bonnes conditions si cela s'avère nécessaire.

En effet, les indications du traitement chirurgical restent discutées.

- Si l'on est certain que l'hématome est uniquement surrénal

et isolé, on peut surseoir à l'intervention en surveillant d'une part le volume de la masse et le taux des hématies, d'autre part la fonction rénale cliniquement, biologiquement et radiologiquement. L'évolution se fait alors en général vers la résorption spontanée progressive et l'organisation de l'hématome avec ou sans calcifications.

- En fait il est bien difficile cliniquement d'affirmer que l'hématome est uniquement surrénal et non pas aussi périrénal. Il faut alors intervenir rapidement pour prévenir toute souffrance rénale (risque d'infection ou de mort lente du rein).

- Nous avons vu la possibilité de rupture brutale secondaire de l'hématome. Ce risque indéniable doit sûrement peser dans les indications en faveur d'une intervention.

Dans les observations de Kohlbry (9 - (25)), de Christiaens (10 - (8)) et dans l'un des cas de Kaplan (25 - (24)) l'enfant est mort du fait de la rupture de l'hématome et de la constitution d'un hémopéritoine. Mais dans les observations de Hill (14 (21)) et de Siegel (20 - (37)) opérées précocement l'hémorragie intra-péritonéale n'a pas été fatale.

- Si le diagnostic est hésitant, notamment avec une tumeur rénale, l'indication chirurgicale est alors plus discutable. Or nous avons vu que cette incertitude est fréquente dans la forme tumorale isolée. Cette indication a été signalée dans les observations de Bianchedi (22 - (3)), de Marin (12 - (29)), de Stainier (17 - (39)), d'Emery (11 - (13)) et dans dix sur douze de nos cas.

- La possibilité enfin de phénomènes infectieux nous paraît un argument valable en faveur de la cure chirurgicale de certains

de ces hématomes (observations VII - XI - XII).

Cependant une meilleure connaissance des symptômes et de l'aspect anatomique doit permettre d'éviter dans quelques cas une néphrectomie abusive (Marin - observation 12 (29) - Stainier observation 17 (39) - observation XI), voire même l'exérèse d'organes voisins (observation I).

L'intervention devra alors se limiter à l'hémostase et au drainage de l'hématome, ou à une surrénalectomie si la glande est totalement dilacérée. Il en sera de même au niveau du rein en cas d'hématome péri-rénal associé.

Au total, sur les trente neuf cas :

- vingt trois ont été opérés : dix aspirations
  drainages
  six surrénalectomies
  cinq surrénalectomies avec nephrectomies
  deux ne sont pas précisés.

  On note vingt évolutions favorables et trois décès (l'un après drainage, l'autre après surrénalectomie, le dernier après une intervention dont le type n'est pas précisé).

  Les interventions ont été pratiquées au plus tôt le deuxième jour de la vie, au plus tard à l'âge de trois mois et demi, le plus souvent dans la première quinzaine de la vie.

- seize ont été traitées médicalement, douze ont évolué favorablement, quatre sont décédés.

C O N C L U S I O N S

La forme tumorale de l'hématome unilatéral de la surrénale mérite d'être bien connue, bien qu'il s'agisse d'une affection rare (vingt sept cas retrouvés dans la littérature depuis 1924).

Dans sa survenue, on notera le rôle possible du traumatisme obstétrical et des troubles de la coagulation de la période néonatale.

Le signe clinique majeur est la découverte d'une tumeur abdominale sous costale, souvent volumineuse, fixe, dure. On soulignera son siège plus fréquent à droite et un caractère particulier parfois retrouvé à la palpation : elle peut être crépitante.

Cette masse est plus souvent associée à un syndrôme hémorragique, mais dans certains cas elle peut être isolée.

La conduite thérapeutique est loin d'être codifiée. Si la réparation de la spoliation sanguine s'impose dans nombre de cas, le reste du traitement est très discuté.

Si on pense que l'hématome est uniquement surrénal on peut se contenter de surveiller la fonction rénale. L'évolution se fait en général vers la résorption et l'organisation progressive de l'hématome avec ou sans calcification, c'est ce que nous avons observé une fois.

Cependant, un certain nombre d'arguments sont en faveur d'une indication chirurgicale. Il est en effet bien difficile d'af-

firmer que l'hématome n'a pas fusé dans la loge péri-rénale, l'acte chirurgical vient alors prévenir le risque de souffrance rénale.

D'autre part, le risque indéniable de rupture brutale de l'hématome dans la cavité péritonéale est un élément très important en faveur de l'intervention.

La possibilité de phénomènes infectieux est un argument de plus.

Enfin, si le diagnostic est hésitant, en particulier avec celui de tumeur rénale, l'intervention ne se discute guère.

Cependant une meilleure connaissance des symptômes et de l'aspect anatomique doit permettre d'éviter dans certains cas une néphrectomie abusive. L'intervention se limitera alors à un drainage de l'hématome ou à une surrénalectomie.

Il nous semble donc que, contrairement à l'opinion de la plupart des auteurs, il soit préférable d'accepter un risque chirurgical très minimisé par les conditions actuelles de la chirurgie néonatale.

- BIBLIOGRAPHIE -

1 - ARNOLD L.P.
Massive suprarenal hemorrhage in newborn infant. Amer. J. Dis. Child. 1930 - 40 - 1053 - 1057.

2 - BENNER M.C.
Studies on involution of the fetal cortex of the adrenal glands - Am. J. Path. 1940 - 16 - 787

3 - BIANCHEDI S. - SOAVE F.
Emorriagia massiva del surrene destro in neonata simulante un tumore abdominale - Intervento - Guarigione - Minerva Pediat (Torino) 1962 - 14 - 1285 - 1289

4 - BRAIN R.T. - PUGH R.C.B. - DUDGEON J.A.
Nécrose des surrénales - Arch. Dis. Child.- av. 1957 - 32 - 162 - 120 - 126.

5 - BRUNEL D. - FLANDRE O.
Calcification des glandes surrénales chez l'enfant non tuberculisé - deux observations - Arch. franç. pediat. 1957 - 14 - 5 - 501 - 505.

6 - BUCH N.H. - THAMDRUP E.
Suprarenal hemorrhage in newly born infants. Dan. Med Bull. 1961 - 8 - 97 - 101.

7 - BURNE J. - LANGLEY F.A.
The changes in the adrenal cortex in haemolytic disease of the newborn - Journ. of path. and bacter - 1956 - 72 - 1 - 47 - 57.

8 - CHRISTIAENS L. - LE MARC'HADOUR
Maladie hémorragique du nouveau-né entraînant une inondation péritonéale à forme de pseudo ictère grave. Arch. franç. pediat. 1947 - 4 - 611 - 613.

9 - CORCORAN W.J. - STRAUSS A.A.
Suprarenal hemorrhage in newborn. J. Amer. Med. 1924 - 82 - 626 - 628.

10 - DAVID G. - LARROCHE J.C. - SEUDER A.
Les modifications des glandes surrénales dans la maladie hémolytique du nouveau-né - confrontation anatamo-cliniques - Gynécolo-

gie et obstétrique. (Paris) 1963 - 62 - 3 - 339 - 409.

11 - DUMONT M.
Les hémorragies surrénales chez le nouveau-né - Presse méd. 1959 - 4 - 126 - 128.

12 - ELIACHAR E. - CENDRON J. - TASSY A. - SCHNEIDER M. - BLANC L.
Hématome péri-rénal du nouveau-né. Arch. franç. pediat. 1963 - 20 - 981 - 985.

13 - EMERY J.L. - ZACHARY R.B.
Haematoma of the adrenal gland in the newborn. Brit. med. J. 1952 - 2 - 857 - 859.

14 - FAURE L.
Contribution à l'étude des hématomes des surrénales chez le nouveau-né. Thèse Paris 1955.

15 - GLENN D.F.
Neonatal adrenal hemorrhage. J. Urol. (Baltimore) 1962 - 87 - 639 - 642.

16 - GOLDZIEHER M.A. - GREENWALD H.M.
Hemorrhage of the suparenals in the newborn infant. Amer. J. Dis. Child. 1928 - 36 - 324 -332.

17 - GOLDZIEHER M.A. - GORDON M.B.
The syndrome of adrenal hémorrhage in the newborn. Endocrinology 1932 - 16 - 165 - 181.

18 - HAARSCHER A. - BLOCH J. - LEVY-SILAGY J.
L'hématome surrénalien du nouveau-né. Pédiatrie - 1961 - 16 - 161 - 165.

19 - HABIB E. Ch. - HABIB R.
Calcification de la surrénale chez l'enfant - Médecine infantile 1959 - 66 - 53 - 54.

20 - HERMANNE J. - BOONE G. - WILLAERT H. - DE MEESTER G.
Hémorragie de la glande surrénale chez le nouveau-né. Arch. franç. pediat. 1960 - 17 - 1083 - 1084.

21 - HILL E.E. - WILLIAMS J.A.
Massive adrenal hemorrhage in the newborn. Arch. Dis. Child. 1959 34 - 178 - 182.

22 - JARVIS J.L. - SEAMAN W.B.
Ideopathic adrenal calcifications in infants and children. Amer. J. Roentgenol - 1959 - 82 - 510 - 519.

23 - JOSEPH R. - PELLERIN D. - RIBIERRE M. - COUDER F. - PERELMAN R.
Hématome de la surrénale à forme tumorale du nouveau-né. Arc. franç. pediat. 1960 - 17 - 694 - 700.

24 - KAPLAN M. et Coll.
Hématomes surrénaliens unilatéraux chez le nouveau-né à terme. A propos de deux observations. Sem. Hop. Paris. Ann. Ped. 1964 - 40 - 405 - 417.

25 - KOHLERY C.O. - WELLS A.H.
Adrenal hemorrhage in newborn. Minn. Med. 1945 - 28 - 1002.

26 - LECONTE
Etude sur les hémorragies des capsules surrénales. Thèse Paris 1897.

27 - LEPAGE F. - BOESWILLWALD M. - FAURE L.
Sept cas d'hémorragie des surrénales chez le nouveau-né. Bull. Soc. Gynec. obstet. Paris - 1956 - 8 - 37 - 41.

28 - LUNDQUIST B.
Hémorragies intra-thoraciques, intra-abdominale chez le nouveau-né - Acta obst. et Gynec. Scandinav. 1930 - facs 1 - 4 - 9.

29 - MARIN H.M. - GRAHAM J.H. - KIKHAM C.J.E.
Adrenal haematoma simulating tumor : report of case and review of litterature. Arch. Surg. (Chicago) 1955 - 71 - 941 - 945.

30 - NEIMANN N. - PIERSON M. - REMIGY E.
Hématome surrénalien mortel du nouveau-né par déficit en facteur VII sans déficit en facteur Stuart - 8èmes journées d'étude et d'information sur le nouveau-né - Paris 1957 - 14.

31 - OLMIS A.
Le emorragie nelle surrenal dei feiti e dei neonati (Studio anatomo patologico) Revista di anatomia patologica e di encologia (Padova) 1954 - 7 - 1151 - 1180.

32 - PITHOIS B.
Les hématomes unilatéraux de la glande surrénale chèz le nouveau-né (forme tumorale) à propos d'un cas guéri par un traitement médical. Thèse Paris 1964

33 - RACK F.J. - EIBEN R.
Calcification of the adrenal gland in infants and children. Jour. of Pediat. 1951 - 39 - 618 - 621.

34 - SALOMONE P.
Il surrene emorragico nel neonato. Minerva pediatrica (Torino) 1956 - 1 - 675 - 687.

35 - SEE G. - CHAVANNES L. - JURKOVITZ P. - MEZARD P.
Hématome surrénal du nouveau-né associé à des troubles rénaux. Arch. franç. pediat. 1965 - 9 - 1093 - 1107.

36 - SEE G. - PITHOIS B.
L'hématome surrénal du nouveau-né. Med. Infant. 1965 - 2 - 113 - 124.

37 - SIEGEL D.S. - SHEDD D.P. - SELZER R.A.
Adrenal hemorrhage in newborn. J. Amer. Med. Ass. 1961 - 177 - 263 - 265.

38 - SIMON C. - GARCIA G. - ALESSANDRINI H.
Hemorragia suprarrenal en el recien nacido. Revista chilena de pediatra - 1960 - 31 - 298 - 303.

39 - STAINIER B.
L'hémorragie de la glande surrénale du nouveau-né. Arch. franç. pediat. 1959 - 16 - 210 - 214.

40 - STEIN H.
Hémorragie de la surrénale consécutive à un traumatisme et suivie de calcification. Arch. f. Kinderheilk. 1960 - 161 - 149 - 155.

Vu : le Doyen Georges BROUET

Vu : le Professeur Maurice LAMY

Vu et Permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris : Jean ROCHE